

Neuroorthopädische Behandlungsmöglichkeiten an der oberen Extremität bei Menschen mit Cerebralparese

Zusammenfassung

Christoph Karner,
Werner Girsch,
Walter Michael Strobl

Abteilung für Orthopädie des Kindes- und Jugendalters Orthopädisches Spital Speising

Fehlstellungen und Deformitäten der oberen Extremität sowie Funktionsstörungen der Hand stellen Hindernisse im Alltag von Menschen mit Cerebralparese (CP) dar. Grundlage der Therapie ist immer eine genaue Diagnose der Ursachen des meist typischen Erscheinungsbildes der spastischen Extremität. Rechtzeitig in die

Wege geleitete konservative Therapie inklusive Orthesen und Botulinumtoxin-Injektionen kann progrediente Fehlfunktionen und Deformitäten oftmals vermeiden. Bei nicht ausreichend behandelbarer Spastik kann zur Lösung von Kontrakturen und zur Funktionsverbesserung eine Mehretagen-Operation indiziert sein.

Neuro-orthopaedic treatment options of the upper extremity in cerebral palsy

Summary

Deformities of the upper extremity and disorders of the hand may be challenging handicaps in daily living of patients with cerebral palsy. An exact diagnosis of the usually typical appearance of a spastic extremity forms the basis of therapy. Well-timed conservative therapy including splinting and botulinum toxin A may prevent progressive dysfunction and deformities. In case of poorly treatable spasticity, an operative multilevel procedure on shoulder, elbow, forearm, wrist, and hand may be helpful to release contractures and to improve the function of the upper extremity.

Schlüsselwörter

Cerebralparese, obere Extremität, Handfunktion, Mehretagen-Operation

Korrespondenzadresse:

Dr. Walter Michael Strobl, MBA
Abteilung für Orthopädie des Kindes- und Jugendalters
Neuroorthopädie
Orthopädisches Spital Speising GmbH
Speisinger Str. 109
A-1130 Wien
Tel.: +43 1 80 182-1756
Fax: +43 1 80 182-1466
E-Mail: walter.strobl@oss.at

Key words

Cerebral palsy, upper extremity, hand function, multilevel surgery

Einleitung

Cerebrale Bewegungsstörungen und neuromuskuläre Erkrankungen sind die häufigste Ursache von Greifstörungen und Handfehlstellungen im Kindes- und Jugendalter. Im Erwachsenenalter führen erworbene Handdeformitäten im Rahmen neuromotorischer Erkrankungen meist zu Pflegeproblemen oder Schmerzen im Alltag.

Das Erkennen zugrundeliegender neurogener Störungen und das Verständnis der pathophysiologischen Mechanismen sind für die Therapieplanung und Prognose neurogener Handfehlstellungen entscheidend.

Die Entwicklung der neurogenen Ellenbogen- und Handgelenksbeugekontraktur, Pronationsfehlstellung und Ulnarabduktion sollte im individuellen Fall analysiert werden, um die richtige Indikation zu einer konservativen oder operativen Therapie stellen zu können. Der neuroorthopädische Untersuchungsgang mit Überprüfung der Motivation, Kognition, Sensibilität, Motorik und Statik bildet die Voraussetzung für eine exakte Diagnostik. Prinzip der neuroorthopädischen Therapie ist die richtige Auswahl aus dem breiten Behandlungsspektrum anhand einer systematischen Indikation für spezifische therapeutische und physikalische Maßnahmen und Orthesenversorgung für die Alltagsaktivität sowie medikamentöse und chirurgische Therapieverfahren.

Sind beispielsweise bei guter Wahrnehmung und selektiver Willkürmotorik der Finger Muskulatur progrediente neurogene Handfehlstellungen trotz frühzeitiger Therapie und Orthesenversorgung, eventuell in Kombination mit Botulinumtoxin-Injektionen, nicht ausreichend behandelbar, so kann eine rechtzeitige muskelbalancierende Handoperation mit Sehnen transfers zur dauerhaften Funktionsverbesserung indiziert sein. Bei der häufig vorliegenden Spastik der gesamten Muskulatur der oberen Extremität kann eine dosierte intramuskuläre Verlängerung, eine Verlagerung oder ein Release der entsprechenden Muskelgruppen eine gute funktionelle Ausgangsbasis für die weitere Entwicklung der Hand schaffen.

Die richtige systematische Kombination der zur Verfügung stehenden Behandlungsverfahren bei neurogenen Handfehlstellungen kann für die Verbesserung der Lebensqualität von entscheidender Bedeutung sein. Wesentlich ist, dass vor einer geplanten Botulinumtoxin- oder operativen Therapie die Bedeutung vorhandener Deformitäten, struktureller wie funktioneller Art, analysiert wird und mögliche Kompensationsmechanismen aufgedeckt werden.

Pathophysiologie und Evaluation der Handfunktion bei CP

Besonders stark von der Spastik und daraus folgenden Deformitäten und Kontrakturen betroffen sind an der oberen Extremität die Innenrotatoren, Flexoren und Pronatoren. Diesen spastischen Agonisten stehen schwache, oft schlaff gelähmte Antagonisten gegenüber (7). Neben der Spastik

existieren besonders an der oberen Extremität oft auch andere Bewegungsstörungen wie Dystonien und schlaffe Paresen (2, 5). Die Dysfunktion der oberen Extremität wird bei der CP meist erst im Alter von einem Jahr bemerkt (7). Die Fehlstellungen kommen in Stresssituationen deutlicher zur Geltung und werden bei Vorhandensein von persistierenden Primitivreflexen von diesen beeinflusst, insbesondere durch die tonischen Nackenreflexe (26).

An der spastisch gelähmten oberen Extremität besteht kein einheitliches klinisches Bild. Der klinische und funktionelle Status der oberen Extremität hängt primär vom Ort und dem Ausmaß der Schädigung im zentralen Nervensystem ab (18).

Anhand des Lähmungstypus lassen sich 3 Ausprägungsformen der CP unterscheiden:

1. *Pyramidal-spastisch*: Der Arm ist stärker von Deformitäten betroffen als das Bein, ein typisches Beugemuster an Ellenbogen, Hand- und Fingergelenken ist kombiniert mit Pronation des Unterarmes und einer innenrotierten, adduzierten Schulter. Dieser Typus macht etwa 35 % der CP aus und ist operativen Therapieverfahren gut zugänglich.
2. *Extrapyramidal*: Dieser Typus liegt bei etwa 25 % der Cerebralparesen vor. Es finden sich Athetosen und/oder Ataxie, ein Ruhetremor und Rigidität der Muskulatur.
3. *Mischform* aus pyramidal-spastischem und extrapyramidalem Typus.

Neben der (spastischen) Lähmung liegt zumeist auch eine Störung der Sensibilität vor. Beeinträchtigt sind vor allem Stereognosie, 2-Punkte-Diskrimination und Propriozeption. Einschränkungen der Stereognosie stellen das beste Zeichen einer Sensibilitätsstörung dar, da mehrere Sinneseindrücke auf einmal verarbeitet werden müssen. Die Schmerz- und Temperaturempfindung sollten keine pathologischen Veränderungen aufweisen. Normale Sensibilität ist zwar wichtig zum Erwerb bzw. Erhalt einer Handfunktion, ist aber nicht unentbehrlich, da durch visuelle Kontrolle beeinträchtigte Sensibilität teilweise kompensiert werden kann (14).

Klassifikationssysteme

Speziell für Kinder mit CP existieren spezialisierte Tests, welche zumeist die Funktionalität der oberen Extremität im Alltag evaluieren bzw. klassifizieren.

Das Manual Ability Classification System (MACS) beschreibt mit fünf Levels die Fähigkeit zur Manipulation von Objekten im Rahmen von Aktivitäten des täglichen Lebens. Geeignet ist diese Klassifikation für Kinder zwischen 4 und 18 Jahren mit CP (12).

Das Assisting Hand Assessment (AHA) dient der Evaluation bimanueller Aktivitäten bei unilateraler Behinderungen einer Hand. Bei Kindern mit unilateraler CP kann der Test von 18 Monaten bis 12 Jahren eingesetzt werden. Untersucht werden 22 Items anhand einer 4-Punkte-Skala nach Videoaufzeichnung des spielenden Kindes (16).

Das Melbourne Assessment wird zur Untersuchung der Bewegungsfunktionen der oberen Extremität bei Kindern im Alter zwischen 5 Jahren und 15 Jahren mit neurologischen Beeinträchtigungen benützt. Es besteht aus 16 Items, welche Bewegungen wie Erreichen, Greifen, Loslassen und Manipulieren von Gegenständen evaluieren (24).

Zur Bestimmung des funktionellen Status der oberen Extremität und der Hand eignet sich das 9-stufige Bewertungsschema nach House (14). Die Kategorien reichen von einer Hand, die überhaupt nicht benützt wird, bis zu einer voll funktionsfähigen Hand bzw. Extremität, die spontan und unabhängig eingesetzt werden kann. Das Schema kann sowohl für die Thumb-in-Palm-Deformität als auch für die obere Extremität im Allgemeinen eingesetzt werden und eignet sich gut zur Dokumentation des Behandlungsfortschrittes eines Patienten (27).

Um die Fähigkeit der Finger- und Handgelenksexension bzw. der Greif- und Loslassmuster zu bestimmen, wird die Gruppeneinteilung nach Zancolli benützt (Tabelle 1) (29).

Schulter

An der Schulter bzw. im Schultergelenk führen hauptsächlich die spastischen M. pectoralis major und M. subscapularis zur typischen Innenrotation. Für den Patienten daraus entstehende Probleme sind eine Beeinträchtigung der Achselhygiene und Schwierigkeiten bei der Bewältigung von Alltagsfunktionen und komplexen Greifbewegungen (19). Das gestörte Zusammenspiel der Muskulatur kann zur

Luxation des Schultergelenkes führen (8).

Abhängig vom Ausmaß der möglichen Willkürbewegung bzw. Aktivierung einzelner Muskeln sind zwei verschiedene Haltungsmuster der Schulter möglich (17):

- Innenrotation und Adduktion (typisch)
- Innenrotation und leichte Abduktion

Mit der Schulter in Adduktion ist Anteversion nur noch begrenzt möglich, was eine geeignete Positionierung der Hand für funktionelle Aktivitäten erschwert (17). Bei willkürlicher Abduktion der Schulter kann das Souques-Zeichen, eine Synkinesie, auftreten. Dabei zeigt die Hand „aktive“ Extension und Spreizung der Finger (18).

Ellenbogen und Unterarm

Am Ellenbogen sind die spastischen Flexoren für die Beugefehlstellung verantwortlich. Zusammen mit schwachen oder inaktiven Extensoren ergibt sich hier frühzeitig eine fixierte Flexionskontraktur (8). Die willkürliche Kontrolle der Flexoren ist kaum möglich und ist möglicherweise mit Dystonien oder Retraktion der Muskeln assoziiert.

Die typische Pronationshaltung wird hauptsächlich durch M. pronator teres und M. pronator quadratus verursacht, jedoch auch von anderen mitbedingt. Die resultierenden Störungen sind, neben der klinisch auffälligen Pronationsfehlstellung, eine sich daraus entwickelnde Kontraktur der Membrana interossea, die ein Risiko für eine posteriore Subluxation oder Luxation

des Radiusköpfchens darstellt (8, 17). Eine Supinationsfehlstellung kommt weniger häufig vor (17). Die pronierte Stellung behindert den Patienten bei bimanuellen Tätigkeiten wie der Manipulation von kleinen Gegenständen. Der Mund und die Kopfbehaarung können mit der betroffenen Hand nicht erreicht werden, und auch einhändige Aktivitäten sind nur eingeschränkt oder gar nicht möglich (6).

Handgelenk

Das typischerweise in Flexion stehende Handgelenk hat seine Ursache in den spastischen Beugern, wobei die Spastik zumeist im M. flexor carpi ulnaris (FCU) am stärksten ausgeprägt ist (29). Dies erklärt auch die Deviation des Handgelenks nach ulnar (8). Die Hyperflexion und Ulnardeviation kann durch die Fingerflexoren noch verstärkt werden (18). Beugekontrakturen im Handgelenk können auch die Gelenkkapsel miteinbeziehen (7).

Daumen und Finger

Die typische Thumb-in-Palm-Deformität wird durch spastische Thenarmuskulatur verursacht, wodurch der Daumen in der Hohlhand zu liegen kommt (8). Aktive Abduktion des Daumens beim Öffnen der Faust ist nicht möglich. Die erste Interdigitalfalte geht verloren, wodurch der Daumen nicht mehr opponiert werden kann. Eine differenzierte Greiffunktion ist somit nicht mehr möglich. Eventuell besitzen diese Patienten eine primitivere Greiffunktion, zum Beispiel durch Adduktion des Daumens. Der Daumen selbst ist für etwa 40% der Handfunktionen verantwortlich (7).

Nach House wird die Thumb-in-Palm-Deformität nach der Position des Daumens und der Stellung der Gelenke in vier Typen eingeteilt, gekennzeichnet durch Adduktion des Metacarpale I mit zusätzlich bestehenden Deformitäten. Die Funktion des Daumens ist an die Position und Stabilität des Handgelenks gekoppelt, wodurch Deformitäten des Daumens bei Extension des Handgelenks noch stärker zur Geltung kommen (14).

Die intrinsische Handmuskulatur ist primär nicht betroffen (19). Bei Spastik der intrinsischen Handmuskulatur entsteht eine „Intrinsic-plus-Deformität“ mit Flexion der Metacarpophalangealgelenke sowie Extension der proximalen (PIP) und distalen (DIP) Interphalangealgelenke (18).

Die häufige Schwanenhalsdeformität mit hyperextendiertem PIP- und flektiertem DIP-Gelenk kann extrinsisch (durch Zug auf den Strecksehnen) oder intrinsisch (durch Spastik der intrinsischen Handmuskulatur) entstehen. Unterschieden werden können die beiden Formen durch passive Beugung des Handgelenkes. Bei intrinsischer Ursache nimmt die Fehlstellung ab, bei extrinsischer Ursache nimmt sie weiter zu. Die weniger häufige Krallenhand wird durch schwache bzw. gelähmte Mm. interossei und Zug auf den Strecksehnen verursacht (18).

Behandlungsprinzipien

Die Behandlung eines Menschen mit CP sollte immer im spezialisierten Team erfolgen, unter Einbeziehung von Patient, Betreuungspersonen/Eltern, Lehrern, Ergo- und Physiothera-

peuten, Neurologen/Neuropädiatern, Orthopäden/Handchirurgen sowie Orthopädietechnikern.

Die Grundlage der Therapie sind konservative Maßnahmen. Prinzipielle Wirkungsweisen verschiedener Therapien bei CP sind die Reduktion der Spastik bzw. des Muskeltonus, Prophylaxe und Korrektur von Deformitäten, Stabilisierung instabiler Gelenke, Kräftigung der (antagonistischen) Muskulatur, Förderung der Grob- und Feinmotorik sowie Gleichgewichtstraining und Kommunikationsförderung (8, 11). Im Bereich der konservativen Verfahren ist die Kontrakturbehandlung auf dynamische Kontrakturen beschränkt, während die Korrektur fixierter Kontrakturen eine Domäne operativer Methoden ist (8).

An der oberen Extremität ist das vorrangige Ziel der Behandlung die Verbesserung der Funktion, die Erleichterung von Aktivitäten des täglichen Lebens wie Ankleiden und Körperhygiene sowie die Schaffung von kosmetisch schönen Ergebnissen. Vor allem bei Kindern soll mittels konservativer Maßnahmen die Entwicklung fixierter Kontrakturen verhindert bzw. verzögert werden (8).

Physiotherapie & Ergotherapie

Ziel der Physiotherapie ist das Training der verbliebenen motorischen Funktionen, Kräftigung der Muskulatur und die Prophylaxe von Kontrakturen der Muskeln, Sehnen und Gelenke. Klassische Techniken sind passives Durchbewegen von Gelenken, Muskeldehnung und Krafttraining (11). Training der Muskelkraft führt zu einer Verbesserung der Funktion der Extremität (13).

Die Ergotherapie versucht, die durch konservative oder operative Behandlungen erreichten Funktionsverbesserungen in Aktivitäten des täglichen Lebens zu integrieren. Bei CP sollen insbesondere motorische Entwicklungsverzögerungen, sensomotorische Funktionsstörungen und Wahrnehmungsstörungen behandelt werden. An der oberen Extremität ist es die Aufgabe der Ergotherapie, die benötigten Lagerungs- und Funktionsschienen zur Verbesserung der Daumenabduktion und der Greiffunktion anzufertigen (11).

Neurophysiologische Therapieverfahren basieren ursprünglich auf dem Versuch, pathologische Bewegungsmuster zu hemmen und normale anzubahnen. Die theoretischen und methodischen Ansätze der verschiedenen Konzepte unterschieden sich enorm voneinander, zum Teil waren sie sogar entgegengesetzt (11).

Heute sucht das Bobath-Konzept, als alltagsbezogene Bewegungstherapie auf neurophysiologischer Grundlage, die interdisziplinäre Zusammenarbeit und orientiert sich mehr an der Motivation und Stärkung von Fähigkeiten und Interessen des Patienten als durch Stimulation, Inhibition und Fazilitation von Reflexen, im Sinne von Bahnung physiologischer Bewegungen und Hemmung pathologischer Bewegungen, zu forcieren. Ziel ist es, dem Patienten normale Bewegungsabläufe zu vermitteln (3, 11, 21).

Die neurophysiologische Behandlungsmethode nach Vojta basiert auf der Annahme, die Bewegungsstörung sei eine Folge der phylogenetischen Entwick-

lung des Kriechens und Drehens. Die phylogenetisch geprägten Bewegungskomplexe sind demnach die Grundlage jeglicher Lokomotion. Bei der Therapie wird versucht, angeborene bzw. noch vorhandene zentrale Bewegungsmuster, wie Reflexkriechen und Reflextreiben, zu aktivieren und zu koordinieren. (11, 21, 28).

Weitere Methoden zur Behandlung der Spastik und Verbesserung von Alltagsaktivitäten sind die Petö-Therapie, die propriozeptive neuromuskuläre Bahnung und die constraint-induced movement Therapie (CIMT). Letztere wird besonders für den „learned non-use“ der oberen Extremität bei spastischer Hemiparese empfohlen (8). Hierbei wird die nicht betroffene Hand über einen bestimmten Zeitraum temporär gehemmt, zum Beispiel mittels Tragen eines Handschuhs täglich 2 Stunden über 2 Monate (11). Aus ethischen Gründen existieren für sämtliche Techniken keine randomisierten Doppelblindstudien (1).

Die funktionelle oder neuromuskuläre Elektrostimulation kann zur Reduktion der Spastik sowie zum Muskelaufbau eingesetzt werden. Zur Reduktion der Spastik und der Schmerzen wird das Therapiegerät im Sinne einer transkutanen elektrischen Nervenstimulation (TENS) eingesetzt. Bei der Schwellenstromtherapie werden schwache, niedriggepulste Ströme direkt über einem Muskel zur sensorischen Reizung und Durchblutungsverbesserung appliziert (11).

Orale medikamentöse Therapie

Medikamente zur Behandlung der Spastik führen über unterschiedliche Angriffspunkte im zentralen Nervensystem zu einer Abnahme der Erregbarkeit spinaler Interneurone und damit von Motorneuronen. Zwar wird das Ausmaß der Spastik herabgesetzt, andererseits werden jedoch die Paresen häufig noch verstärkt. Antispastika haben somit sehr oft keine funktionsverbessernde Wirkung. Der Einsatz dieser Medikamente eignet sich vor allem für immobile Patienten, die von einer Reduktion des Muskeltonus und einer Erleichterung der Pflegemöglichkeiten profitieren (1).

Medikamente mit muskelrelaxierenden bzw. antispastischen Effekten, die klinisch angewendet und in der Literatur erwähnt werden, sind Baclofen, Benzodiazepine, Dantrolen, Tizanidin und Clonidin (1, 9).

Baclofen steht sowohl in oraler Darreichungsform zur Verfügung als auch zur kontinuierlichen intrathekalen Applikation. Die hohe Lipidlöslichkeit bedingt, dass der Liquor cerebrospinalis nur schlecht erreicht wird und die Konzentration daher niedrig bleibt. Der Einsatz dieser Substanz ist somit durch ihre Nebenwirkungen limitiert (13). Bei der direkten, intrathekalen Verabreichung in Form einer implantierten Pumpe sind daher nur deutlich niedrigere Dosen erforderlich, um eine zufriedenstellende Tonusreduktion und damit verbesserte Greiffähigkeit zu ermöglichen.

Benzodiazepine, besonders Tetrazepam und Clonazepam, reduzieren die Spastik, jedoch ist eine Vielzahl von Nebenwirkungen wie Ataxie, Sedierung und Schwäche möglich. Bei allen Wirkstoffen dieser Gruppe besteht zudem ein großes Abhängigkeitspotential (1, 9).

Für Dantrolen konnten antispastische Effekte bei Kindern mit CP gezeigt werden. Aufgrund der zahlreichen Nebenwirkungen wird die Substanz jedoch kaum in der klinischen Routine angewandt (9).

Tizanidin, dessen Wirkungen mit Diazepam und Baclofen vergleichbar sind, wird hauptsächlich bei Erwachsenen eingesetzt, die Wirkung bei Kindern ist kaum erforscht (9).

Sämtliche der angeführten Medikamente haben in unterschiedlichem Ausmaß sedierende Effekte, mit Ausnahme von Dantrolen. Mittel der ersten Wahl sind Baclofen und Tizanidin. Vor allem bei schwerer Spastik und Unruhezuständen eignen sich Benzodiazepine. Dantrolen soll nur unter strenger Indikationsstellung eingesetzt werden. Clonidin ist eng mit Tizanidin verwandt und findet auch im Rahmen der intrathekalen Neuromodulation Verwendung (1).

Behandlung mit Botulinumtoxin-Injektionen

Die Therapie durch Injektionen von Botulinumtoxin A ist bei funktionell störender Spastik oder Dystonien der oberen Extremität indiziert. Zur Injektion geeignete Muskeln sollten keine wesentlichen strukturellen Verkürzungen aufweisen, ein früher Therapiebeginn ist daher

wichtig. Vor einer Therapiewiederholung sollte zumindest ein Zeitraum von 3 Monaten abgewartet werden, um das Risiko von Resistenzbildungen zu minimieren. Zu bedenken ist auch, dass mit steigender Anzahl von Injektionen die Wirkungen des Botulinumtoxin A stets geringer werden. Als Ursache werden allmähliche fibröse Verkürzungen der Muskulatur angenommen (11). Botulinumtoxin A kann auch zu diagnostischen Zwecken herangezogen werden (17), zum Beispiel zur präoperativen Austestung vor funktionsverbessernden operativen Eingriffen an Muskeln.

Als klinisch fassbarer Effekt wird eine Reduktion des pathologischen Dehnungsreflexes der spastischen Muskulatur angenommen. Die Wirkdauer beträgt zumeist etwa 8–16 Wochen, bei einer großen Bandbreite von 10 Tagen bis zu 6 Monaten (11). Die Wirkung ist abhängig von der applizierten Dosis (5). Die größte Reduktion der Spastik zeigt sich 3–4 Wochen nach der Injektion, als Ausdruck der maximalen Chemodenervation der Muskulatur, und ist danach voll reversibel (4). Die Selektivität des Wirkstoffes ist sehr hoch für motorische Nervenendigungen, allerdings diffundiert er leicht über Faszien hinweg, und kann somit auch andere Muskelgruppen erreichen als gewünscht (10). Blutgefäße sind von diesen grenzüberschreitenden Effekten jedoch nicht betroffen (11).

Bei Injektion eines Botulinumtoxin A-Präparates muss beachtet werden, dass sowohl eine limitierte Gesamtdosis, als auch eine Muskelsättigungsdosis besteht. Die in „Mouse-Units“ (U) angege-

bene Gesamtdosis beträgt für das Präparat Botox® 10–20 U/kg KG, für das Präparat Dysport® 25 U/kg KG. Die Muskelsättigungsdosis, bei deren Überschreitung die Gefahr einer systemischen Diffusion des Wirkstoffes besteht, beträgt für Botox® 50 U, für Dysport® 150 U (11).

Die Identifizierung des Muskels zur Injektion kann palpatorisch erfolgen oder gezielt unter Ultraschall- oder EMG-Kontrolle. Bei intramuskulärer Lage der Injektionsnadel bewegt sich diese bei passiver Gelenkbewegung. Botulinumtoxin-Behandlungen erfolgen zur Verstärkung und Verlängerung des erreichten Therapieeffektes prinzipiell in Kombination mit nachfolgenden intensiven Bewegungstherapien und/oder Orthesenversorgungen.

Orthetische Versorgung

Prinzipien der Schienenbehandlung an der oberen Extremität sind die passive, stützende Korrektur von Fehlstellungen, Verbesserung eingeschränkter Funktionen und die günstige Beeinflussung der Muskelängen und des erhöhten Muskeltonus. Gut dieser Therapie zugänglich sind Beuge- und Streckspastiken (Intrinsic-plus-Deformität) der Finger II-V, die Thumb-in-Palm-Deformität, Beugespastiken des Handgelenkes und des Ellenbogens sowie Schulteradduktionspastiken. Ungeeignet hingegen sind Unterarmpronations- und Schulterinnenrotationspastiken.

Prinzipiell muss zwischen Lagerungsorthesen und Funktionsorthesen unterschieden werden. Lagerungsorthesen werden zur Prophylaxe bzw. bei drohender Verschlechterung einer Fehlstellung angewandt, vorausge-

setzt wird dafür allerdings eine zumindest teilweise passive Korrigierbarkeit. Für beginnende dynamische Kontrakturen eignen sich auch redressierende Gipse, mit deren Hilfe ein Gelenk etappenweise korrigiert werden kann. Auch nach operativen Eingriffen kann eine stufenweise Gips- oder Orthesenredression notwendig sein, um das volle Korrekturausmaß zu erhalten bzw. erst zu erreichen. Die Greiffunktion der Hand kann durch Funktionsorthesen unterstützt werden, wenn zumindest eine teilweise Greiffunktion besteht, welche bei passiver Stellungskorrektur mittels Dorsalextension besser wird. Sehr bewährt haben sich handgelenkstabilisierende oder den Daumen abduzierende und opponierende kurze Funktionsorthesen, wobei zunehmend viskös-elastische Materialien, wie Silikon, verwendet werden. Zu bedenken ist stets, dass besonders starre Orthesen die Propriozeption von Hand und Fingern einschränken können.

Prinzipien der Operativen Therapie

Operationen an der oberen Extremität werden durchgeführt, um die Beweglichkeit und Funktion des Armes und der Hand zu erhöhen, wenn konservative Maßnahmen nicht zu befriedigenden Ergebnissen führen. Ebenso kommen chirurgische Verfahren zum Einsatz, wenn bei schwersten Deformitäten die Pflege des Patienten nicht gewährleistet werden kann. Bei fixen Kontrakturen ist immer ein operativer Eingriff notwendig (8). Eine gänzlich normale Handfunktion kann allerdings auch durch operative Verfahren nicht erreicht werden.

Grundsätzlich sind drei Ansätze für chirurgische Therapien möglich (11)

- knöchernen Strukturen (Knochen und Gelenke)
- Weichteile (Muskulatur, Sehnen)
- Nervensystem (zentral, peripher)

Orthopädisch-chirurgische Techniken an knöchernen Strukturen und Weichteilen dienen der Behandlung spastisch bedingter Fehlstellungen und Funktionseinschränkungen. Eingriffe am Nervensystem, wie zum Beispiel die tiefe Hirnstimulation und die selektive dorsale Rhizotomie oder Hinterwurzel durchtrennung, dienen der primären Beeinflussung von Bewegungsstörungen, der Kontrollierung unwillkürlicher Bewegungen bzw. der Spastik. Letztere führt auch zu einer Reduktion des sensorischen Inputs und bedarf daher einer äußerst strengen Indikationsstellung und wird daher auch in erfahrenen Zentren nur in seltenen Fällen erfolgreich eingesetzt.

Prinzip der Multi-level-single-stage-Operationen

In der Literatur werden viele verschiedene, spezialisierte Techniken zur Behandlung spastisch bedingter Störungen empfohlen. Die meisten Autoren konzentrieren sich nur auf einzelne Etagen, wie zum Beispiel die Schulter oder das Handgelenk, während nur wenige eine Mehretagen-Operation empfehlen. Jede der Etagen bringt spezifische Probleme mit sich und in den meisten Fällen sind mehrere Etagen betroffen. Spastische Fehlstellungen der oberen Extremität umfassen folgende Etagen:

1. Schulter (Innenrotations-spastik und -kontraktur)

2. Ellenbogen (Beugespastik und -kontraktur)
3. Unterarm (Pronationsspastik und -kontraktur)
4. Handgelenk (Spastik, Beuge- und Ulnaduktionskontraktur)
5. Daumen (Adduktions-Flexionsspastik und -kontraktur)
6. Finger (Beugespastiken, -kontrakturen, Schwannenhalsdeformitäten)

Die Übergänge zwischen den einzelnen Etagen sind jedoch fließend, da etwa ein Eingriff an den Beugern des Handgelenks am Unterarm durchgeführt wird, der Effekt jedoch am Handgelenk selbst eintritt. Ziele der Operation sind:

- Verbesserung der aktiven und passiven Beweglichkeit der gesamten oberen Extremität, um Hygienemaßnahmen zu erleichtern bzw. zu ermöglichen.
- Verbesserung der Handfunktion durch Verbesserung der Extremitätenfunktion.
- Verbesserung der Lebensqualität und der Einsatzmöglichkeiten der oberen Extremität in Aktivitäten des täglichen Lebens.

Die Ursache der eingeschränkten Beweglichkeit, der geringen bzw. fehlender Handfunktion sowie der verminderten Einsetzbarkeit in Aktivitäten des täglichen Lebens liegt in den Fehlstellungen, die aufgrund von Kontrakturen von Schulter, Ellenbogen, der Radioulnargelenke, des Handgelenks und der Fingergelenke entstehen. Zur Erreichung der Operationsziele ist es daher erforderlich, die Kontrakturen zu lösen und das Handgelenk in eine funktionell günstige Position zu bringen.

Unter Bedachtnahme der Ausgangssituation des Patienten bezüglich vorhandener Hand- und Extremitätenfunktion sowie Stellung und kosmetischem Erscheinungsbild der oberen Extremität gilt es zu evaluieren, welches primäre therapeutische Ziel in die operative Behandlung gesetzt werden soll. Das Erreichen einer normalisierten Handfunktion ist bei Patienten mit schweren spastischen Tetraparesen zumeist nicht möglich und daher nicht vorrangiges Ziel. Bei ihnen stehen pflegerische Aspekte im Vordergrund.

Der „ideale“ Kandidat zur operativen Therapie ist gekennzeichnet durch

- junges Alter
- Hemiparese
- pyramidal-spastischen Lähmungstyp, eine geringe athetotische Komponente ist tolerabel
- geringen emotionalen Einfluss auf die Spastik
- gute Sensibilität (Propriozeption und Stereognosie)
- gute Willkürmotorik
- gute Extendierbarkeit der gebeugten Finger (bei gebeugtem Handgelenk)
- gute kognitive Entwicklung und psychisch-emotionale Stabilität
- gute Motivation, Konzentration und Kooperation

Prinzipielle OP-Techniken

Zur Verfügung stehende Techniken an den knöchernen Strukturen sind Osteotomien, Arthrodesen und Arthroplastiken. An den Weichteilen sind Myotomien (im Sinne von Ursprungsablösungen, sog. „Release“-Operationen), Sehnenverlängerungen, Tenotomien, Tenodesen, Sehnen-transfers, Sehnenraffungen,

Kapsulodesen und Kapsulotomien möglich. Sämtliche der angeführten Operationstechniken beeinflussen Komponenten der spastischen Bewegungsstörung (11).

Eingriffe an der Schulter

Nach Stotz ist eine operative Behandlung der Schulter nur selten erforderlich, da das Ausmaß der Kontrakturen an der oberen Extremität nach distal hin zunimmt. In schweren Fällen kann eine Myototomie von M. pectoralis major und M. latissimus dorsi erforderlich sein, die die Innenrotation behebt sowie Abduktion und Elevation des Armes verbessert (26). Manolikakis empfiehlt ein dosiertes Release der Kontrakturen, kombiniert mit Muskelverlängerungen (19).

Eingriffe an Ellenbogen und Unterarm

Um Handgelenk und Fingern wieder eine Streckung zu ermöglichen, bzw. die Pronationshaltung auszugleichen, kann ein Release der Beugemuskulatur an ihren Ursprüngen durchgeführt werden. Bei der Operation nach Scaglietti wird die Muskulatur mit gemeinsamem Ursprung am Epicondylus medialis humeri komplett abgelöst, sodass sie nach distal gleiten kann (25). Von Manske wurde zur Verlängerung der Ellenbogenbeugemuskulatur der „Anterior Elbow Release“ vorgeschlagen (20).

Zur Korrektur der Pronation des Unterarmes kann ein Rerouting von M. pronator teres und/oder M. brachioradialis durchgeführt werden, um die Stellung und die aktive Supination des Unterarmes zu verbessern (6, 23). Nach Kreulen ermöglicht die

Kombination aus Pronator-teres-Rerouting und FCU-Transfer die beste aktive Supination, beeinträchtigt allerdings die Pronation (15).

Eingriffe an Handgelenk und Fingern

Beugefehlstellungen des Handgelenkes werden je nach Schwere der Kontraktur durch Muskelverlängerungen, Sehnentransfers oder Arthrodesen behandelt. Von einer besseren Positionierung des Handgelenkes im Raum profitieren auch Patienten mit Sensibilitätsstörungen, da bereits das Sehen des Daumens während Aktivitäten die Funktion der Hand verbessert (7).

Auf Basis der Gruppeneinteilung nach Zancolli stehen Empfehlungen zur operativen Vorgehensweise zur Verfügung, primär unter Verwendung von Sehnentransfers (19, 22, 29).

Die Thumb-in-palm-Deformität kann mittels Release der spastischen Adduktoren und Flexoren des Daumens, Augmentation der extrinsischen Muskulatur durch Tenodesen und Sehnentransfers sowie durch Arthrodesen hypermobiler Gelenke behandelt werden (14).

Die Schwanenhalsdeformität kann je nach genauer Ursache durch Release der intrinsischen Handmuskulatur, Sehnentransfer auf die Fingerextensoren oder Tenodesen operativ korrigiert werden.

Fazit für die Praxis

Die verschiedenen konservativen neuroorthopädischen Behandlungen der oberen Extremität bei Menschen mit CP ermöglichen eine gute sensomotorische Entwicklungsförderung, Verbesserung der Handfunktion sowie Prävention sekundärer Muskel- und Skelettdeformitäten. Operative Verfahren bieten sehr gute kosmetische und zufriedenstellende funktionelle Ergebnisse. Alle Behandlungsmöglichkeiten erfordern jedoch eine sorgfältige vorhergehende Evaluation, Definition des Therapieziels, eine detaillierte Analyse der sensomotorischen und psychokognitiven Situation, eine differenzierte orthetische und operative Planung sowie fundierte medizinische Erfahrung.

Tabelle 1: Gruppeneinteilung nach Zancolli

Gruppe 1

Der Patient kann seine Finger aktiv strecken, das Handgelenk steht hierbei in Neutralstellung oder in bis zu 20° Beugung

Gruppe 2

Der Patient kann seine Finger nur bei mehr als 20° gebeugtem Handgelenk strecken. Es muss weiter unterschieden werden in:

- Gruppe 2a: Das Handgelenk kann unter aktiver oder passiver Beugung der Finger gestreckt werden
- Gruppe 2b: Das Handgelenk kann nicht aktiv gestreckt werden

Gruppe 3

Weder Finger noch Handgelenk können aktiv gestreckt werden.

Literatur

1. Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlichen medizinischen Fachgesellschaften (2008) Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Georg Thieme Verlag, Stuttgart
2. Autti-Rämö I, Larsen A, Taimo A, von Wendt L (2001) Management of the upper limb with botulinum toxin A in children with spastic type cerebral palsy and acquired brain injury: clinical implications. *Eur J Neurol* 8 Suppl.5: 136-144
3. Bobath B, Bobath K (1977) Die motorische Entwicklung bei Zerebralparese. Thieme Verlag, Stuttgart
4. Boyd RN, Graham HK (1999) Objective clinical measures in the use of Botulinum toxin A in the management of cerebral palsy. *Eur J Neurol* 6 Suppl.4: 23-36
5. Boyd RN, Morris ME, Graham HK (2001) Management of upper limb dysfunction in children with cerebral palsy: a systematic review. *Eur J Neurol* 8 Suppl.5: 150-166
6. Bunata RE (2006) Pronator teres rerouting in children with cerebral palsy. *J Hand Surg Am* 31: 474-482
7. Carlson MG, Athwal GS, Bueno RA (2006) Treatment of the wrist and hand in cerebral palsy. *J Hand Surg Am* 31: 483-490
8. Chin TYP, Duncan JA, Johnstone BR, Graham HK (2005) Management of the upper limb in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B* 14: 389-404
9. Chung CY, Chen CL, Wong AMK (2011) Pharmacotherapy of spasticity in children with cerebral palsy. *J Formos Med Assoc* 110: 215-222
10. Corry IS, Cosgrove AP, Walsh EG, McClean D, Graham HK (1997) Botulinum toxin A in the hemiplegic upper limb: a double-blind trial. *Dev Med Child Neurol* 39: 185-193
11. Döderlein L (2007) Infantile Zerebralparese. Steinkopff Verlag
12. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P (2006) The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 48: 549-554
13. Graham HK, Selber P (2003) Musculoskeletal aspects of cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 85: 157-166
14. House JH, Gwathmey FW, Fidler MO (1981) A dynamic approach to the thumb-in palm deformity in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 63: 216-225
15. Kreulen M, Smeulders MJC, Veeger HEJ, Hage JJ, van der Horst CMAM (2004) Three-dimensional video analysis of forearm rotation before and after combined pronator teres rerouting and flexor carpi ulnaris tendon transfer surgery in patients with cerebral palsy. *J Hand Surg Br* 29: 55-60
16. Krumlinde-Sundholm L, Holmefur M, Kottorp A, Eliasson AC (2007) The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. *Dev Med Child Neurol* 49: 259-264
17. Landi A, Cavazza S, Caserta G, Acciaro AL, Sartini S, Gagliano MC, Manca M (2003) The upper limb in cerebral palsy: surgical management of shoulder and elbow deformities. *Hand Clin* 19: 631-648
18. Leclercq C (2003) General assessment of the upper limb. *Hand Clin* 19: 557-564
19. Manolikakis G, Schörle CM (2004) Die obere Extremität bei der infantilen Zerebralparese. Op.-Indikation und operative Techniken. *Orthopäde* 33: 1163-1172
20. Manske PR, Langewitsch KR, Strecker WB, Albrecht MM (2001) Anterior elbow release of spastic elbow flexion deformity in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 21: 772-777
21. Maurer U (2002) Ursachen der Zerebralparese und klassische Behandlungsmöglichkeiten. *Wien Med Wochenschr* 152: 14-18
22. Nylander G, Carlström C, Adolfs-son L (1999) 4.5 year follow-up after surgical correction of upper extremity deformities in spastic cerebral palsy. *J Hand Surg Br* 24: 719-723
23. Ozkan T, Tuncer S, Aydin A, Hosbay Z, Gulgonen A (2004) Brachioradialis re-routing for the restoration of active supination and correction of forearm pronation deformity in cerebral palsy. *J Hand Surg Br* 29: 265-270
24. Randall M, Carlin JB, Chondros P, Reddihough D (2001) Reliability of the Melbourne assessment of unilateral upper limb function. *Dev Med Child Neurol* 43: 761-767
25. Scaglietti O (1957) Chirurgische Behandlung der Volkmannschen Paralyse. *Verh Dtsch Orth Ges* 45: 219
26. Stotz S, Heimkes B (1992) Chirurgische Behandlungskonzepte von Fehlstellungen der oberen Extremitäten bei infantiler Zerebralparese. *Orthopäde* 21: 301-308
27. Van Heest AE, House JH, Cariello C (1999) Upper extremity surgical treatment of cerebral palsy. *J Hand Surg Am* 24: 323-330
28. Vojta V, Peters A (1991) Das Vojta-Prinzip. Springer Verlag, Berlin
29. Zancolli EA (2003) Surgical management of the hand in infantile spastic hemiplegia. *Hand Clin* 19: 609-629